Atención de Emergencia para Pacientes Con la Enfermedad von Willebrand

Un manual de instrucciones para Profesionales Médicos

Autores y Editores: Susan C. Zappa RN, Lucie Lacasse RN, Rose Jacobson RN, Sherry Purcell RN y Karen Wulff RN
Críticos Médicos: David Lillicrap MD, FRCPC y Marcela Torres MD

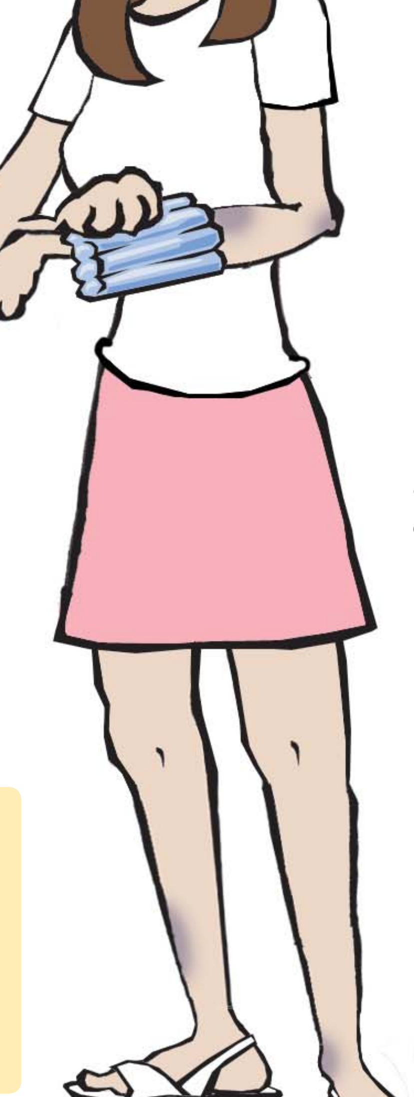
La Enfermedad von Willebrand (EVW) es clasificada por 'tipos 1, 2, o 3'. Si el tipo de von Willebrand es desconocido proceda como si fuera tipo 1, si el sangrado continua, consulte a su hematólogo.



Sangrados de la membrana mucosa
(página 6)
Administre el tratamiento recomendado y antifibrinolíticos



Sangrados Ginecológicos (página 12)



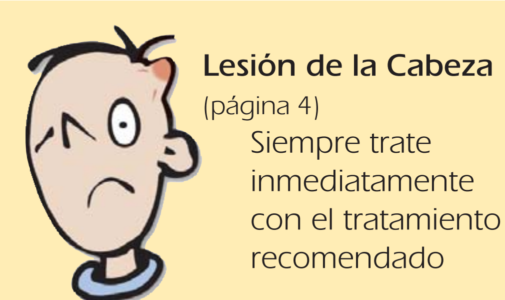
Inmobilizadores
p.r.n. para sangrados articulares

Bolsa de Hielo
Para el tejido blando, los músculos, y sangrados articulares

Sangrado abdominal (página 10)
Trauma (página 23)
Administre el tratamiento recomendado

Para EVW tipo 3: Evite inyecciones intra-musculares debido a la posibilidad de causar un sangrado muscular

Heridas menores / moretones
no hay tratamiento



Lesión de la Cabeza
(página 4)
Siempre trate inmediatamente con el tratamiento recomendado

Tratamiento Y Guía de administración para la Enfermedad von Willebrand

Tipo de Enfermedad von Willebrand	Sangrados Mortíferos (ejemplo – trauma del cráneo, sangrado Gastrointestinal, menorragia, severa etc.)	Otros sangrados (ex. - puntadas, sangrado nasal, sangrado bucal, extracciones dentales, etc.)
Tipo 1 o Tipo 2 El tipo 2 de EVW conocido como 'pseudo EVW o tipo plaquetas de VWF' solamente respondera a la transfusión de plaquetas- llame a su hematólogo.	Concentrado de Factor conteniendo ambos FVIII (8) y Factor von Willebrand (eg. Humate P®): Las instrucciones le indicaran la cantidad por volumen. **Nota:** Productos del monoclonal o factor recombinante VIII (8) NO contienen factor von Willebrand y no detendran el sangrado.	**Conocido a responder al desmopressin (DDAVP®):** Desmopressin 0.3 mcg/kg IV en 50 ml de Solución de Salina Normal cada 30 minutos o subcutaneamente si el volumen puede ser administrado sin peligro. Recomendación: una dosis máxima de 20 mcg. Sangrado de membrana mucosa - antifibrinolíticos (página 9) Para pacientes que no responden al desmopressin: Administre un concentrado de factor conteniendo ambos factores FVIII (8) y factor von Willebrand (eg. Humate P®): Las instrucciones le indicaran la cantidad por volumen **Nota:** Productos del monoclonal o factor recombinante VIII (8) NO contienen factor von Willebrand y no detendran el sangrado.
Tipo 3 Forma más severa de EVW	Concentrado de Factor conteniendo ambos FVIII (8) y Factor von Willebrand (eg. Humate P®): Las instrucciones le indicaran la cantidad por volumen. **Nota:** Productos del monoclonal o factor recombinante VIII (8) NO contienen factor von Willebrand y no detendran el sangrado.	Concentrado de Factor conteniendo ambos FVIII (8) y factor von Willebrand (eg. Humate P®): Las instrucciones le indicaran la cantidad por volumen **Nota:** Productos del monoclonal o factor recombinante VIII (8) NO contienen factor von Willebrand y no detendran el sangrado.

Si no hubiera Humate-P® en su institución, pero si tienen Alphanate® or Koate DVI® disponible, consulte a su hematólogo para que le de indicaciones e instrucciones.

Según el Consejo Consultativo Médico y Científico de la Fundación Nacional de Hemofilia:
Por el alto riesgo de VIH y la transmisión de hepatitis A, B, y C, cryoprecipitado no debería ser usado (para el tratamiento de la Enfermedad von Willebrand) excepto en una emergencia donde uno de los productos mencionados no fuera disponible y demorar el tratamiento seria mortífero o hay amenaza de amputar un miembro.

Entre en su información de contacto de centros aquí

Entre en la información de contacto de individuos aquí

Internet Resources

Canadian Hemophilia Society
www.hemophilia.ca

National Hemophilia Foundation
1-800-42-HANDI
www.hemophilia.org

World Federation of Hemophilia
www.wfh.org

CDC
www.cdc.gov

Emergency Care for Patients with Hemophilia
www.HemophiliaEmergencyCare.com

Project Red Flag
www.ProjectRedFlag.org

Emergency Care for Patients with von Willebrand Disease















Introducción y Básico de la Enfermedad von Willebrand

Propósito

Este manual contribuye al cuidado de la Enfermedad von Willebrand (EVW) y aumenta el entendimiento, de este desorden y tratamiento, al personal del departamento de emergencia. Las metas de este manual son:

- promover un mejor entendimiento de las complejidades relacionadas con el tratamiento de von Willebrand con énfasis en el tratamiento inmediato para la corrección de la deformidad hemostatica
- sirve como referencia para el personal del departamento de emergencias
- promover el diálogo de consulta con el departamento de emergencias (ED), centro de tratamiento, y paciente/familia

Triage y tratamiento temprano reduce morbidez.

Uso

Este manual provee un formato para estandarizar el tratamiento y evaluación de emergencias de EVW. El contenido esta dividido en segmentos por sistemas y complicaciones de EVW. Vea un area de interés. La ilustración a la izquierda de la página provee información clave de un breve resumen. El texto al derecho de la página provee más detalle del sangrado presentado, complicaciones posibles y el tratamiento. El tratamiento varia de tipo y severidad de EVW. La información sobre administración y tratamiento esta proporcionada en el cubierto del manual como referencia.

Es sugerido que el centro de tratamiento o hematólogo sean consultados referente a la complicación de sangrados.

Para El Personal Médico de Cabecera

Este manual es un guía para el personal médico quienes son menos familiarizados con el tratamiento de EVW. El contenido consiste de guías, recomendaciones y sugerencias solamente. El médico de cabecera tiene la última responsabilidad del diagnóstico y tratamiento apropiado.

Definición

La Enfermedad von Willebrand es un desorden sanguíneo heredado-autosomally causado por la deficiencia o disfunción cuantitativa de factor von Willebrand, una cantidad grande de glucoproteína multimerica. No esta asociado con el gen del sexo. Por lo tanto, puede ocurrir igualmente en ambos hombres y mujeres.

Efectos de la Enfermedad von Willebrand

El factor von Willebrand es esencialmente para la formación del tapon de plaquetas y funciona como una proteína adhesiva que desvía las plaquetas circulando los sitios de la herida vascular, particularmente, hacia multimers más grandes. También forma un complejo no-covalente con coagulación factor VIII en plasma, protegiendolo de la inactivación y liquidación.

Aunque la deficiencia o defecto primordial en la Enfermedad von Willebrand es la del factor von Willebrand, la deficiencia secundaria del factor FVIII, la cual es dependiente en el factor von Willebrand, como naturalmente ocurre en el portador y estabilizador plasma, y conduce a un defecto en ambos, formación de tapón de plaquetas y en formación fibrina.

Prevalencia

El máximo porcentaje de prevalencia en la populación general es de 1 a 2 por ciento.

Centers Content
Intro Basics
Head
Mucous Membr.
GI / GU
Gyn.
Joint / Muscle Soft Tissue
Desmopressin
Factor Meds
Labs X-rays

Tipos de Enfermedad von Willebrand

El tipo de EVW determina el tratamiento - vea el cubierto del manual para opciones de tratamiento. La Enfermedad von Willebrand es clasificada por 'tipos 1,2 or 3'. Si el tipo es desconocido, proceda como si fuera tipo 1. Si el sangrado continua comuniquese con su hematólogo.

La Enfermedad von Willebrand es clasificada entre tres fenotipos mayores y cada uno tiene subtipos basados en la cantidad y calidad de factor von Willebrand (VWF):

- Tipo 1: el cual es responsable de un 60 a 80 por ciento de casos, resultados de una producción disminuida de factor normal de von Willebrand y factor VIII; tipicamente transmitido como un autosomal, una característica dominante en un estado de heterocigóticas.
- Tipo 2: el cual es responsable por un 10 a 30 por ciento de casos, son caracterizados por abnormalidades cualitativas del factor von Willebrand y es dividido entre grupos 2A, 2B, 2M y 2N. El autosomal dominante es generalmente heredado.
- Tipo 3: es responsable por un 1 a 5 por ciento de casos, característica transmitido en forma de un autosomal recesivo en personas homocigóticas o personas compuestas heterocigóticas. Este nivel de severidad de la enfermedad es caracterizado por una cantidad muy baja y no detectada de factor von Willebrand en el plasma, usualmente detectado con actividad de factor von Willebrand. **Es en estos casos raros de tipo 3 (1 en 1 millón de personas) que síntomas son más frecuentes y severos, similares a casos severos de hemofilia.**

La Enfermedad von Willebrand adquirida: Este es un síndrome adquirido que es muy parecido a la Enfermedad von Willebrand en su manifestación clínica y patrones de laboratorio. Ocurre en instantes raros asociado con condiciones clínicas como linfoproliferativo y enfermedades autoinmunes, hipotiroidismo, trombocitemia esencial, cancer, tumor Wilm's y enfermedad valvular cardíaca.

Episodios de sangrados

El sello de la Enfermedad von Willebrand es el sangrado de la membrana mucosa. Sangrados de la membrana mucosa son sangrados nasales, bucales, vías gastrointestinales, genitourinario, y sangrado vaginal son los más comúnes. Si no son tratados, los sangrados de la membrana mucosa pueden ser agudo y emergencias mortiferas. Sangrado complicado puede resultar de algún trauma no atendido y/o sangrado posoperativo puede ser mortífero o haber perdida de alguna extremidad en estos pacientes.

Sitios de sangrado severo

Los sitios de sangrado más severos que pueden poner la vida del paciente en peligro, uno de sus miembros, o impedir su función son:

- intracraneal
- orofaringe
- sangrado vaginal
- ocular
- médula espinal
- gastrointestinal
- intra-abdominal

Tratamiento

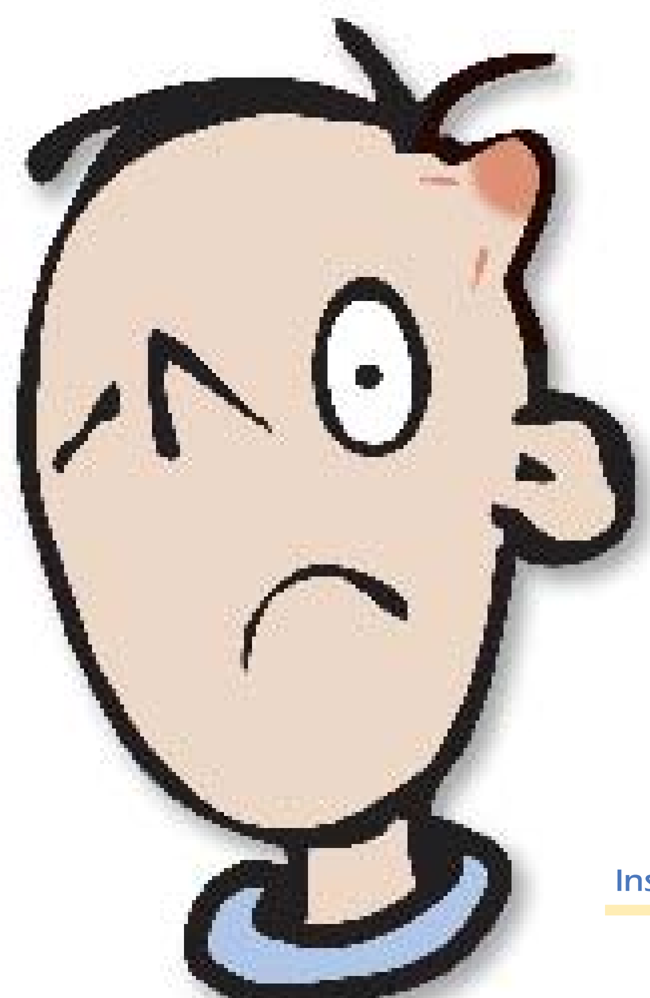
El tratamiento es el repuesto de la proteína deficiente/defectiva al tiempo del sangrado o antes de que cualquier procedimiento invasivo se lleve a cabo. Esto puede requerir desmopressin (subcutáneo, intranasal, o intravenoso) o una infusión intravenosa de concentrados comerciales del factor von Willebrand/FVIII como el Humate-P®. Dosis especificas, medicamentos e intervenciones médicas adicionales dependeran del sitio y severidad del sangrado. Por favor refiera al cubierto del manual para información más detallada sobre el tratamiento recomendado. Después de haber completado el tratamiento, podra proseguir con la examinación y métodos auxiliares de diagnóstico.

Familia

Las personas con EVW y sus familiares, poseen bastante conocimiento relacionado con el manejo de su enfermedad y su aportación debe ser considerada y solicitada. Pregunte a la familia si se ha administrado algún medicamento antes de llegar a la sala de emergencias; si es asi, determine cuando y que dosis se ha puesto. Dependiendo del tiempo transcurrido y de la severidad del sangrado, tal vez se requiera de factor adicional. Determine quién es el hematólogo tratante o centro de tratamiento, y comuniquese con ellos para cualquier situación y seguimiento que sea necesario.

Lesión de cabeza

Hemorragia intracraneal (HIC) es una probabilidad de toda lesión a la cabeza.



Administre el tratamiento recomendado primero, y luego realize estudios diagnósticos como una tomografia computada.

Si se diagnostica un HIC, el paciente debe ser internado y debe comunicar al hematólogo inmediatamente. Si no se diagnostica un HIC, el paciente puede ser dado de alta.

Instrucciones cuando se da de Alta

Llame al centro de tratamiento o al hematólogo del paciente para continuar con recomendaciones de tratamiento*.

Reportar cualquier señal o síntoma de un HIC al centro de tratamiento o al hematólogo del paciente.

Instrucciones para lesiones de cabeza deben de ser proporcionadas durante un periodo de dos semanas (en vez de las instrucciones usuales de un periodo de 24-48 horas).

 *Recommended treatment table inside front cover

Centers Content
Intro Basics
Head
Mucous Membr.
GI / GU
Gyn.
Joint / Muscle Soft Tissue
Desmopressin
Factor Meds
Labs X-rays

Hemorragia intracraneal (HIC) es un riesgo posible para individuos con la Enfermedad von Willebrand, y es más común cuando hay trauma. El riesgo de hemorragia intracraneal aumenta en los más severos tipos de EVW. La muerte o graves impedimentos neurológicos pueden ocurrir si no se da un disgnóstico y tratamiento a tiempo. Síntomas neurológicos tempranos, podrian ser poco evidentes.

Tratamiento

Todo trauma serio en la cabeza, con o sin hematoma, debe ser tratado de forma inmediata con el tratamiento* apropiado antes de cualquier prueba diagnóstica. Debe estar en contacto con un hematólogo.

Examen de Diagnóstico Por Imagen

Obtenga una TC de emergencia para descartar un sangrado intracraneal después de administrar el tratamiento* apropiado. Notifique al hematólogo tratante o al centro de tratamiento lo antes posible.

Posible Admisión

El paciente debera ser internado al hospital para observar si el/ella ha sufrido un golpe severo a la cabeza o si presenta síntomas neurológicos. Síntomas pueden incluir dolor de cabeza que progresan en severidad, irritabilidad, vómitos, convulsiones, problemas con la visión, deficiencias neurológicas focales, rigidez de nuca, o alteraciones en el estado de la conciencia. **Pacientes con antecedentes de sangrado intracraneal, poseen mayor riesgo de sangrados reiterativos**.

Instrucciones

Si el paciente es dado de alta, debe dar instrucciones a la familia de estar pendiente del paciente y si presenta señales y síntomas de deterioración neurológica y de reportar cualquier abnormalidad al hematólogo. Si el paciente es dado de alta del departamento de emergencias, debe consultar al centro de tratamiento para el seguimiento de tratamiento.

*Recommended treatment table inside front cover

Sangrados de la Membrana Mucosa

Tal vez sea necesaria una consulta con un dentista o NGO.



Los sangrados nasales pueden responder a otras medidas. Refierase a la tabla "Control de Epistaxis" en la página 8.

Sangrados bucales (encías, dientes, frenillo o laceración de la lengua) pueden requerir tratamiento* y el uso de antifibrinolíticos. Si el sangrado es menor, medidas locales como el trombin (si es disponible) o fibrino adhesivo (Tisseal®) conjuntamente con antifibrinolíticos. Refiera a los antifibrinolíticos en la página 9.

Si el sangrado mucosal ha sido prolongado, haga una evaluación de anemia.

Instrucciones cuando se da de Alta

Pacientes deben consultar con su centro de tratamiento o hematólogo el día siguiente.

Instruya al paciente para control de epistaxis, uso de antifibrinolíticos, y la importancia de una dieta modificada. Consulte la tabla de Modificaciones de Dieta en la página 9 cuando sea necesario.

*Recommended treatment table inside front cover

Sangrados de la Membrana Mucosa

Sangrado de la membrana mucosa puede requerir tratamiento médico en el departamento de emergencias. Tratamiento puede ser requerido para pacientes con:

- sangrado intenso y/o prolongado
- trauma de la boca, lengua o nariz
- hinchazón severa de la boca o garganta
- dificultad respiratoria
- tienen dificultad para deglutir o hablar

El paciente tal vez desconozca la causa de los síntomas o del sangrado. Pudo haber sido causado por trauma, infección, o el sangrado pudo ser espontáneo. Si se sospecha una obstrucción de las vías respiratorias, se debe administrar tratamiento* antes de cualquier procedimiento invasivo.

Recuerde que el tratamiento inmediato reducira el sangrado, previniendo complicaciones serias. Entre más se demora el paciente, el sangrado continua. Si el sangrado esta en un lugar cerrado, la acumulación de sangre producira daño a los tejidos próximos, obstrucción de las vías respiratorias y dolor.

Epistaxis

Epitaxis incontrolable puede requerir tratamiento conjuntamente con antifibrinolíticos. Asegurese de que la persona sepa como controlar y detener el sangrado (vea la página 8).

Cavidad Oral

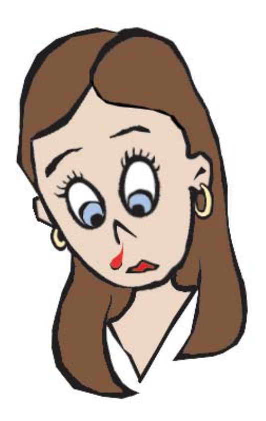
El sangrado bucal puede ser difícil de controlar. Un frenulum o laceración en la lengua podra responder a trombin u otros agentes similares. Si continua el sangrado, el paciente probablemente necesitara tratamiento. Un solo tratamiento puede detener el sangrado temporalmente, pero la coagulación lisis de las enzimas de la saliva frecuentemente resultan en sangrar de nuevo. El sangrar de nuevo es más común en los días 3-5. Un antifibrinolítico puede ser indicado para mantener la hemostasis. Una dieta modificada se debe comenzar al mismo tiempo del tratamiento (vea Modificaciones de Dieta página 9).

Sangrado puede presentarse en la erupción o exfoliación de un diente. Es más frecuente con la exfoliación de un diente. Quizás sea necesaria la consulta con su dentista para la extracción del diente. Tratamiento* para aumentar el factor von Willebrand sera necesario antes de la extracción. laceraciones del frenillo o de la lengua necesitaran tratamiento*.

Retrofaringeo

Después del tratamiento* recomendado, puede ser necesaria más observación, radiografías, y hospitalización del paciente, dependiendo en circunstancias específicas.

Sangrados de la Membrana Mucosa



Control de la Epistaxis
Instrucciones al paciente:

1. Sonarse la nariz suavemente para extraer mucosidad o coágulos inestables que puedan interferir con la hemostasis.
2. Flexionar la cabeza para que la sangre escurra por las fosas nasales y no por la parte posterior de la garganta.
3. Presione firmemente el costado entero del lado nasal que este sangrando por 15 minutos.
4. Disminuya la presión y observe si el sangrado se ha detenido, suene para extraer cualquier coágulo blando.
5. Si el sangrado continua, aplique presión nuevamente por otros 5 minutos.
6. Puede que el tratamiento* recomendado y/o agentes antifibrinolíticos (vea próxima página) sean necesarios.
7. Durante un sangrado activo, puede usar polvo NoseBleed QR® que se compra sin receta médica. El polvo debe ser mezclado con la misma sangre, como recomienda las instrucciones del elaborador. El polvo solidifica la sangre, formando una costra y detiene el sangrado.
8. Durante un sangrado activo, o cuando el sangrado se ha detenido, puede aplicar dos gotas de oximetazoline (eg. NeoSynephrine®, Dristan® or Afrin®) aerosol nasal/gotas al lado del sangrado. Estos se pueden usar en casa PRN para epistaxis.
9. Indique al paciente que debe aplicar humectante para la membrana mucosa (eg. Vaseline®, Secaris®) en las fosas nasales para mantener las mucosas blandas y humedas; previniendo asi la formación de grietas que podrian dar inicio a nuevos sangrados. Un humudecedor adecuado también es útil.
10. Tal vez se necesite consultar con un otorrino (NGO) para una posible cauterización de un vaso sanguíneo.

Antifibrinolíticos

Los antifibrinolíticos pueden ser indicados también en casos de sangrado nasal u oral. Ambos, el Amicar y Ciklokapro, son antifibrinoloticos. Cualquiera de estos pueden ser utilizados en un sangrado de mucosa hasta promover la estabilización del coágulo junto con el tratamiento recomendado. En algunos casos pueden ser recetados independientemente.

Amicar – ácido aminocaproico  Dosis recomendada:

Niños: dosis oral 50 – 100 mg/kg (no exceder 4 g) cada 6 horas por 3 – 10 días
Adultos: dosis oral 3-4 g. Cada 6 horas por 3-10 días
Surtir: Tableta: 500 mg o 1000 mg por tableta
Jarabe: 250 mg por ml
Inyección: 250 mg / ml disponible en frascos de 20 ml
***Contraindicado si presenta hematuria**

Cyclokapron – ácido tranexámico Dosis recomendada:

Niño: dosis oral 25 mg/kg cada 6-8 horas por 3-10 días
Adult: dosis oral 1000 mg-1500 mg tid por 3-10 días
Surtido: Tableta: 500 mg ácido tranexámico por tableta
Inyección: 100 mg/ml disponible en ampolletas de 5 y 10 ml
***Contraindicado si presenta hematuria**

Estos medicamentos deben ser administrados para mantener los niveles de sangre constantes. No son disponibles por medio de las farmacias locales (deben someter un pedido). Si es posible, surta la cantidad para 2-3 días de la farmacia del hospital, para permitir que la farmacia local haga el pedido. Otras opciones son la cantidad que tenga en casa, centros de tratamiento de desórdenes sanguíneos, o compañias de cuidado en casa (U.S.).

El paciente debe hacer seguimiento con el centro de tratamiento o con su hematólogo. Agentes tópicos como el Thrombin® and Gelfoam® se pueden usar también para controlar el sangrado de la membrana mucosa.

Modificación de la Dieta

Instrucciones para el paciente:

1. La dieta debe ser limitada a comidas blandas, frescas, y a temperatura de ambiente. Alimentos sugeridos: gelatina, bebidas no carbonadas, sopas a temperatura de ambiente (no sopas cremosas), helados, comida para bebes, fideos, comidas en forma de pure.
2. Evite el uso de popotes, chicle, y no fume. La presión negativa creada por la succión puede desprender el coágulo agravando el sitio de sangradosite.
3. Evite comidas duras como papas fritas, palomitas de maiz, cacahuates, tacos, etc.
4. Si Desmopressin (DDAVP®, Ostostim®, or Stimate®) ha sido utilizado para el tratamiento, el paciente tiene restricción de líquidos por 24 horas.


*Recommended treatment table inside front cover

Sangrado de las Vías Urinarias / Gastrointestinal

Náuseas y vómito pueden indicar una hemorragia intracraneal como problemas gastrointestinales.



Sangrado del iliopsoas
- cadera flexionada
- dolor al extender
- Manejamiento: Producto* de tratamiento, lo que el hematólogo recomiende

Dolor abdominal
Tratar inmediatamente* de acuerdo a lo que el hematólogo recomiende para:
- dolor de los flancos
- melena
- vómito con sangre

Hematuria
- reposo en cama por 24 horas
- administrar líquidos
- consulte al centro de tratamiento o con el hematólogo del paciente
- **evite antifibrinolíticos**

Instrucciones cuando se da de alta

- aumentar líquidos
- descanso
- no levantar nada pesado
- reporte cualquier síntoma por ejemplo fiebre, dolor, o aumento en hematuria, melena, hematemesis
- seguimiento con el centro de tratamiento o el hematólogo del paciente

*Recommended treatment table inside front cover

Centers Content
Intro Basics
Head
Mucous Membr.
GI / GU
Gyn.
Joint / Muscle Soft Tissue
Desmopressin
Factor Meds
Labs X-rays

Presentación inicial

Dolor abdominal águdo en un paciente con la enfermedad von Willebrand puede tener muchos origines, como hematomas gastrointestinales (GI) (tanto espontáneas o provocadas por trauma), iliopsoas o sangrado retroperitoneal.

Sangrado también puede ocurrir con hemorroides o el paso de cálculos renales. Notifique al centro de tratamiento o al hematólogo del paciente.

Pacientes que se presentan a la sala de emergencia con dolor abdominal o dolor de los flancos, melena o hematemesis debe ser evaluado y examinado inmediatamente, y el tratamiento* recomendado debe ser iniciado. En cuanto se haga esto, procedimientos de radiografías diagnósticas, tomografías y endoscopía se pueden llevar a cabo.

Trauma abdominal o episodios benignos como una tos forzada o vómito, pueden precipitar un sangrado abdominal. La perdida de sangre puede ser significativa antes de que aparezcan señales exteriores o síntomas. Los niños pueden presentar sangrado con gastroenteritis, intususcepción o con el divertículo de Meckel.

Si hay antecedentes de haber levantado objetos pesados, levantado pesas, haberse caido sobre el travesaño de bicicleta o una hiperextensión de la ingle, puede precipitar un sangrado de la pared abdominal, del iliopsoas (vea páginas 14 y 15) o sangrado retroperitoneal. Este tipo de sangrados pueden ocurrir comunmente en individuos con EVW 3, y son raramente vistos en tipos EVW 1 y 2.

Síntomas

Síntomas de sangrados musculares abdominales (músculo recto, pectorales, oblicuos) son una masa palpable, rigida, y dolor. Sangrado simultáneo en la cavidad abdominal puede presentarse y ser desapercibido por varios días y con un goteo constantemente de hemoglobina. Ruptura del higado, bazo vascular linfático, o pancreas deben ser considerados cuando la hemoglobina baja dramaticamente después de algún trauma.

Para las náusea y vómito sin razón alguna, considere que estos pueden ser síntomas de sangrado intracraneal. Pregunte sobre lesiones a la cabeza, cambios en estado mental, u otros señales y síntomas neurológicos, y considere un escán TC de la cabeza.

Sangrado genitourinario

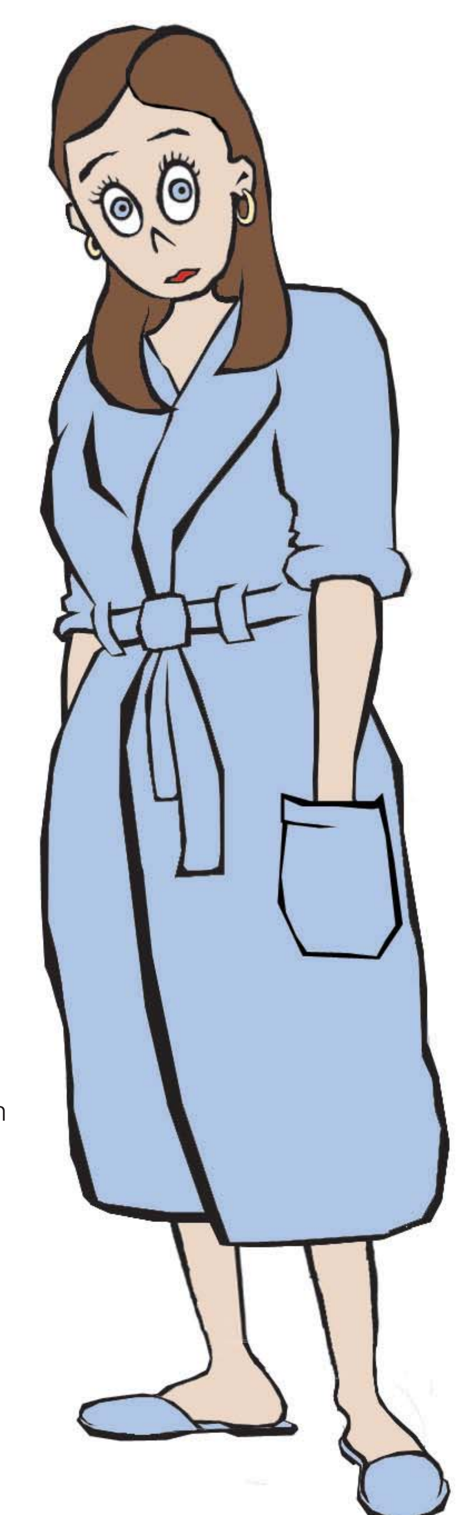
Hematuria es temerosa frecuentemente para el paciente pero no una situacion seria. Instruya al paciente que descanse y que aumente la cantidad de líquidos de 16 oz. o 500 ml. cada hora durante las siguientes 24 horas. Hematuria hacia afuera, podra requerir tratamiento.

Antifibrinolíticos son contraindicados con hematuria. Consulte al hematólogo.

Sangrado del escrotal puede ocurrir después de algún trauma, especialmente en niños pequeños. Tratamiento sera requerido y habra que hacer arreglos para el seguimiento de cuidado con el hematólogo o el centro de tratamiento.

*Recommended treatment table inside front cover

Sangrado ginecológico



Evaluar por señales de anemia

- examinar la hemoglobina
- examinar el nivel de ferritina

Para menorragia activa:
En adición al Humate-P® o Desmopressin (DDAVP® o Stimate®/Octostim® preparación disponible), empieze un antifibrinolitico (página 9).

Considere recetar terapia de anticonceptivos orales o Premarin IV como terapia adjuntiva para prevenir sangrados.

Obtenga un historial menstrual preciso

- toalla sanitaria y/o tampón cuente por hora o en un periodo de 24 horas (incluyendo noches)
- frecuencia de cambio de protección
- cantidad de sangre en cada toalla sanitaria (una gráfica ilustrada si hay disponible)
- presencia de coágulos, tamaño de coágulos
- número de toallas sanitarias empapadas
- duración, regularidad de menses
- días que falto a al escuela/trabajo debido a su menses
- necesidad de terapia de hierro ya sea actualmente o en el pasado

Instrucciones cuando se da de alta

- Seguimiento con el centro de tratamiento o el hematólogo del paciente (dentro de una semana)
- De instrucciones precisas al paciente para anotar el sangrado, historial menstrual
- Recomiende descanso, tomar líquidos, comer alimentos que contengan hierro (o use suplementos de hierro

Sangrado ginecológico

Sangrado Menstrual

Sangrado menstrual águdo y prolongado es uno de los síntomas más comunes para mujeres con desórdenes sanguíneos.

Menarca – - una adolescente con la Enfermedad von Willebrand puede presentarse a la sala de emergencias en menarca o poco después con hemorragia severa, ocasionalmente mortíferas. Tratamiento apropiado debe iniciar inmediatamente. Sangrado vaginal grave, requiere tratamiento con un concentrado del factor von Willebrand (ex. Humate-P®*). Consulte con un especialista GIN-OB y hematólogo de un centro de tratamiento es esencial para el seguimiento continuo. Anticonceptivos orales, tratamiento de antifibrinolíticos y desmopressin (IV, intranasal o subcutáneo) puede ser recomendado continuamente.

Examine por señales de anemia, ya que la hemoglobina del paciente puede caer de 2-3 g/ml Hgb. en pocos días, de una menses prolongada.

Menses - Algunas mujeres sangran excesivamente durante su ciclo menstrual. Otras mujeres sangran entre ciclos o continuamente durante el mes. Estas mujeres se pueden presentar a la sala de emergencias con menorragia, deficiencia de hierro, anemia, o mittelschmerz debido al aumento de sangrado durante ovulación. Obtenga un historial menstrual preciso y comunique al hematólogo del paciente para las recomendaciones del tratamiento.

Examine por señales de anemia, ya que la hemoglobina del paciente puede caer de 2-3 g/ml Hgb. en pocos días, de una menses prolongada.

Sangrado después del Parto – Durante embarazo, la mayoría de las mujeres con Enfermedad von Willebrand, tipo 1, tendran niveles normales del factor von Willebrand y factor VIII debido al aumento de niveles de estrógeno.

"Hay muy poca información publicada sobre el uso de desmoopressin durante el embarazo, pero hay preocupaciones que desmopressin causa contracciones del útero con el parto prematuro, retraso del crecimiento intrauterino e hiponatremia.
Por estas razones, es recomendable ser prudente con el uso de desmopressin durante un embarazo. En cuanto el cordón umbilical este sujetado, desmopressin puede ser usado si es necesario. Probablemente también sea razonable usar desmopressin antes de una cesárea. Desmopressin no es contraindicado durante la lactancia."
Kouides, P.A., Phatak, P. D., Burkart, P., et al. (2000). Gynecological and obstetrical morbidity in women with type 1 von Willebrand disease : results of a patient survey. Hemophilia, 6(6), 643-648.

Los niveles del factor von Willebrand disminuiran 24 a 48 horas postpartum, por ello aumentando el riesgo del sangrado postpartum. En dado caso de una hemorragia postpartum, tratamiento* debe ser iniciado inmediatamente para elevar los niveles del factor von Willebrand. Hemorragia postpartum mortífera, requerira tratamiento de concentrado de factor von Willebrand/FVIII (ex. Humate-P®*). Tratamiento adjuntivo de antifibrinolíticos orales o intravenosos pueden ser prácticos (vea página 9).

*Recommended treatment table inside front cover

Sangrados Articulares / Músculos / Tejidos Blandos

Sangrado temprano de articulación
- hormigueo - dolor
- amplitud de movimiento limitado

Sangrado avanzado de articulación
- cálido - dolor
- hinchazón

Administración: Producto* de tratamiento que recomiende el hematólogo. Hielo e inmobilización para estar cómodo.

Hinchazón de cuello: EMERGENCIA
- Un peligro potencial para las vías respiratorias

Administración: Producto* de tratamiento que recomiende el hematólogo

Contusión y Sangrado de Tejido Blando
- ningún impedimento funcional
- sensibilidad, sin dolor severo

Administración: Ningún tratamiento, R.I.C.E.**

Sangrado del Deltoides / Antebrazo
- aumento de contusiones e hinchazón
- observe por síntomas del síndrome de compartimiento

Administración: Producto* de tratamiento que recomiende el hematólogo R.I.C.E.**

Sangrados del Iliopsoas
- cadera flexionada
- dolor/inhabilidad para extender la pierna del lado afectado

Administración: Producto* de tratamiento que recomiende el hematólogo

Sangrado de Muslo/Pantorrilla/Glúteo
- dolor
- con/sin hinchazón
- movimiento limitado
- observe por síntomas del síndrome de compartimiento

Administración: Producto* de tratamiento que recomiende el hematólogo



Instrucciones cuando se da de alta

- **RICE - Descanso, Hielo, Compresión (vendas Ace®), Elevación
- Muletas - para apoyar la articulacion que sostiene el peso e instrucciones sobre muletas
- Cabestrillo o férula, si necesita apoyo (i.e. Aircast® para tobillos)
- seguimiento con el centro de tratamiento o lo que recomiende el hematólogo

 *Recommended treatment table inside front cover

Sangrados Articulares / Músculos / Tejidos Blandos

Sangrados superficiales y tejido blando

Sangrado de tejidos blandos usualmente no requieren de tratamiento agresivo. Hematomas superficiales y contusiones responden bien al descanso, hielo, y elevación. Si el hematoma y contusiones continuan y aumentan de tamaño, limitando el movimiento o función, tratamiento sera necesario.

Sangrado de Músculo

Sangrado de músculo usualmente es asociado con algún trauma en personas con la Enfermedad von Willebrand leve.

Personas con el tipo más severo de la Enfermedad von Willebrand, tipo 3 pueden experimentar sangrados espontáneos de músculos o con trauma minimo. Cualquier grupo muscular esta sujeto a sangrados. Sitios de angrados comunes incluyen el brazo, el antebrazo, muslo, y pantorrilla.

Musculos que presentan con calor, dolor, e hinchazón deben ser tratados con el tratamiento* recomendado. Antifibrinolíticos también son prácticos.

Consecuencias del sangrado muscular: Los sangrados musculares pueden ocasionar graves consecuencias de no ser tratados de inmediato. Puede haber una perdida excesiva de sangre en los grupos musculares grandes. El sangrado muscular produce una compresión de nervios y vasos sanguíneos y, de no ser tratados, pueden resultar en impedimentos permanentes como caida del pie o contracturas de la muñeca. Es importante consultar con el hematólogo antes de cualquier procedimiento quirúrgico.

Tratamiento y seguimiento: Ocasionalmente, los sangrados musculares necesiten tratamiento, pero con frecuencia se resolveran con el tratamiento conservativo como paquetes de hielo y el reposo. Si hay sospecha de síndrome de compartimiento, el tratamiento* apropiado debe ser iniciado y el paciente debe ser internado con una consulta de urgencia con hematología.

Sangrados Articulares

Sangrados articulares no son muy comunes en individuos con Enfermedad von Willebrand tipo 1 y 2, y usualmente es asociado con trauma. Individuos con Enfermedad von Willebrand tipo 3 pueden padecer sangrado articular con o sin trauma, y el sangrado puede ocurrir en cualquier espacio de la articulación.

Las articulaciones que son más afectadas son los codos, rodillas, y tobillos. Otros sitios incluyen los hombros y cadera. Después de sangrados reiterativos, el tejido sinovial tiende a engrosar y se desarrollan vasos sanguíneos aun más friables. Un círculo vicioso de sangrado tras sangrados reiterativos en una articulación afectada, a esto de denomina "articulación objetiva." Eventualmente, el sangrado repetido dentro de las articulaciones conduce al artropatía con la destrucción de cartílago, y la erosión eventual del hueso. Resultando en disminución en la movilidad y funcionamiento de la articulación.

Señales y síntomas: Señales externos de sangrado articular incluye la restricción de movimiento, hinchazón, calor, y eritema en y alrededor de la articulación. Quizás el paciente reporte síntomas de cosquilleo o sensación de hormigueo sin ningúna seña física. Síntomas tardios incluyen un sentido de abundancia dentro de la articulación y dolor moderado a severo conforme el sangrado empeora.

Tratamiento: Algunos pacientes se presentaran al tratamiento sin señales externos de sangrado, solo con disminución en el limite de movimiento y quejandose de dolor u hormigueo. Esto es indicativo de un sangrado articular en una etapa temprana y es el mejor tiempo de tratar. Se le debe dar la infusión al paciente lo antes posible con el tratamiento* recomendado para poder minimizar el dolor y destrucción a la articulación. Dolor ágalthough, hinchazón, calor, e inmovilidad son señales y síntomas de un sagrado articular el cual ocurre solamente cuando sangre ha llenado el espacio articular.

Inicie tratamiento antes de cualquier procedimiento diagnóstico como radiografías. Antes de que articulaciones deslocadas sean reducidas, dé la infusión con el tratamiento* recomendado.

Aspiración Articular: Cuidado!

La aspiración de sangrados articulares en la EVW es contraindicada, al menos que sea recomendada por el centro de tratamiento.

*Recommended treatment table inside front cover

Desmopressin

DESMOPRESSIN - nombres de marca: DDAVP®, OCTOSTIM®, STIMATE®

Desmopressin es una forma sintética de la hormona antidiurético la cual despide el factor VIII y factor von Willebrand de los sitios de almacenamiento de células endoteliales. Puede aumentar el nivel FVW hasta tres a cinco veces.

Desmopressin es el tratamiento preferido para la Enfermedad von Willebrand tipo 1 y en ciertos pacientes con tipo 2. La reacción al desmopressin varia bastante en cada individuo. Por lo tanto, antes de usar, una prueba del desmopressin se debe hacer con resultados revisados y documentados por un hematólogo. Si el paciente no reacciona al desmopressin, el efecto alcanza de 30 a 90 minutos después de haber sido administrado y hemostasis se mantiene por aproximadamente 24 horas. Si el paciente no reacciona al desmopressin, hemostasis se puede mantener con infusiones de concentrado de factor conteniendo ambos proteína von Willebrand y factor VIII, como el Humate – P®*.

Efectos secundarios esperados: rubor facial a corto plazo, aumento frecuencia cardíaca, conjuntiva roja, y dolor de cabeza.

Dosis

SC/IV: 0.3 mcg/kg/dosis. Recomendación: una dosis máxima de 20 mcg.

Vía IV: Diluir con salina normal (50-100ml). Administre la infusión sobre 30-60 minutos. No menos de 30 minutos. Es recomendado que se administre el medicamento con el individuo en la posición acostado de espalda.

Vía SC: La vía subcutánea es ventajosa para minimizar los efectos secundarios del medicamento.

Provisión

Ampolletas: 4 mcg/ml DDAVP®, 15 mcg/ml OCTOSTIM®

Aerosol Nasal

OCTOSTIM® o STIMATE® aerosol nasal debe ser de la marca especifica para asegurar que el paciente reciba la dosis correcta de DDAVP® que va a detener el sangrado.

150 mcg / 0.1 ml por cada rociada (OCTOSTIM®, STIMATE®)

Dosis recomendada para pacientes más de 50 kg: 300 mcg (1 rociada por fosa nasal, total de dos rociadas)

Dosis recomendada para pacientes menos de 50kg: 150 mcg (1 rociada por fosa nasal, total de una rociada)

Absorción inestable de la vía intranasal es comprometida. El hematólogo debe ser consultado para recomendar un tratamiento.

Indicaciones

Tratamiento de la Enfermedad von Willebrand Tipo 1 y ciertas formas de Tipo 2

Contraindicaciones

Hipersensitividad, infantes menores de 3 meses, pacientes sufriendo de deshidratación, historial de convulsiones, e insuficiencia coronaria.

*Recommended treatment table inside front cover

Usar con Precaución

- Personas de edad avanzada
- Pacientes con Enfermedad von Willebrand Tipo 2B
- Niños especialmente menor de 2 anos de edad
- Enfermedad cardiovascular hipertensiva
- Individuos con presión sanguínea baja-normal

Desmopressin tiene un efecto antidiurético. Pacientes deben ser aconsejados en evitar el alcohol y restringir los líquidos ingeridos solamente cuando tengan sed **por 24 horas de haber recibido el medicamento**. Infantes y niños van a requerir una restricción a líquidos para prevenir una posible hiponatremia y la intoxicación de agua. La información anotada sobre la ingestión y desecho de líquidos debe ser preciso en cualquier paciente recibiendo líquidos IV.

Efectos Adversos

Cardiovascular: rubor facial, sudores, mareos, hipertensión transitoria, hipotensión, y taquicardia, hiponatremia.

Gastrointestinal: náusea, vómitos.

Neurológico: dolor de cabeza, temblor, convulsiones.

Local: dolor y eritema en el sitio de la inyección o en la mucosa nasal, si esta usando el aerosol nasal.

Thrombocytopenia: en Enfermedad von Willebrand Tipo 2B.

Preparaciones Tópicas	
Amicar 10% Solución tópica	Mezclar 2 ml Amicar (IV preparación 250 mg/ml), y 3 ml agua esterilizada para inyectar Remoje gasa en solución, exprimir y aplicar al area. Deseche la solución después de 24 horas
Ácido Tranexámico 5% Solución tópica	Mezclar 5 ml de ácido tranexamico, use la preparación IV 100 mg/ml (use ámpula tamaño 5 ml) y 5 ml agua estéril para inyección Remoje gasa en solución, exprimir y aplicar al area. Desechar solución después de 24 horas

Petición de la Farmacia

Ácido Tranexamico 5% Gel Nasal : Para preparar un 5% de gel de Ácido Tranexámico Nasal, tome diez (10) tabletas de 500 mg de Ácido Tranexámico y moler con una pequeña cantidad de alcohol 70%. Mida 100 gramos de gel Intrasite (meticelulosa). Gradualmente agregue la gel Intrasite a la mezcla de tabletas/pasta. Una vez mezclado puede guardar en un frasco. Estable por 10 días refrigerado (probablemente más tiempo). Aplique con un Q-tip® o su dedo una o dos veces al día.

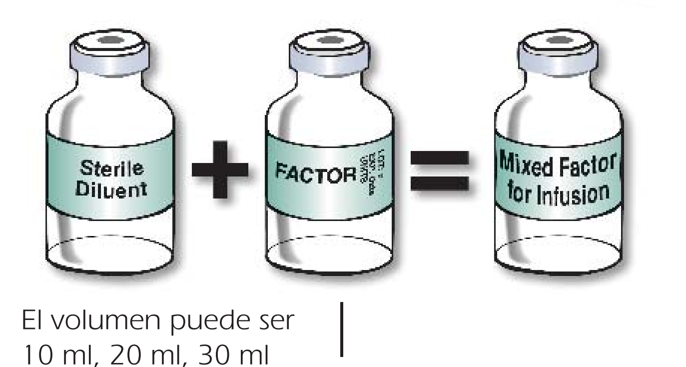
Agentes tópicos como el Thrombin® y Gelfoam® y pegamento fibrina (Tisseal-R) también pueden ser usados para controlar el sangrado de la membrana mucosa.

Antibióticos y medicamentos para dolor pueden ser indicados en el tratamiento de sangrado mucoso.

Administración de Factor

Reconstituir según las instrucciones del paquete.

Productos conteniendo factor von Willebrand son derivados de productos de la plasma.



El volumen puede ser 10 ml, 20 ml, 30 ml

Ejemplos: Humate-P®

Etiqueta: Factor Antihemofilico/Factor von Willebrand Complejo (Humano) Polvo, Pasteurizado

Ejemplo de calculación de dosis

Peso del paciente = 50 kilogramos

Ordene: 60 unidades/kg IV de co-factor ristocetin

60 unidades de co-factor ristocetin X 50 kg =

3,000 unidades de co-factor ristocetin

Instrucciones para mezclar y el índice de administración se encuentran en las instrucciones del medicamento.

Es mejor seguir las recomendaciones del tratamiento y que el paciente las pueda traer consigo o consultar con su centro de tratamiento.

Dosis

Cada frasco de concentrado de factor esta etiquetado con la actividad expresada en ambos unidades internacionales co-factor ristocetin von Willebrand (vWF:RCo I.U.) y unidades internacionales factor VIII (F VIII I.U.).

2625 I.U. **VWF :RCo/vial**
866 I.U. FVIII/vial
Expires: June 14, 2007
Lot Number: 22566611A

Information on front of Humate-P® box

La dosis que debe ser administrada es basada en el peso corporal del paciente en kilogramos (kg) y es normalmente pedido en unidades co-factores ristocetin (VWF:RCo I.U.). El factor von Willebrand/FVIII concentrado es un factor derivado del plasma que ha sido inactivado viralmente.

El contenido ENTERO de las ampolletas reconstituye para una infusión , aunque exceda la dosis calculada. Una dosis más alta solamente prolongara el periodo de la coagulación normal. Debido al costo, concentrado de factor nunca se debe desechar!

Anote número(s) de lote, fecha(s) de caducación, nombre del concentrado de factor y el número total de unidades inyectadas. Esta información se encuentra en el paquete del concentrado de factor.

A algunos pacientes se les pide que traigan con ellos el concentrado de factor sin mezclar a la sala de emergencias para minimizar el costo y demorar del tratamiento. Ocasionalmente, pacientes traen concentrado de factor preparado después de no haber logrado la venipuntura en casa. Por favor ayude con la venipuntura y permita que el paciente o familiares preparen el concentrado de factor, si es posible, de acuerdo a la póliza de su institución.







Aplique presión por un mínimo de 5 minutos después de una inyección

Hielo por 15-20 minutos

Medicamento de rutina

Pacientes con EVW pueden recibir medicamento de rutina (e.g. medicamentos para dolor, antibióticos, etc.) que no interfieran con la función de coagulación. Evite anti-inflamatorios sin esteroides (NSAIDS), ASA y cualquier otro producto que tenga ingredientes relacionados con el aspirina (e.g. Pepto-Bismol®, Excedrin®, Percodan®).

Medicamento para fiebre o dolor

Puede dar acetaminofen para fiebre o dolor. Narcóticos/opioides se pueden dar para controlar el dolor padecido por el paciente con un desorden sanguíneo. Evite dar inyecciones intramusculares de medicamento para el dolor porque hay la posibilidad de causar un sangrado muscular.

Vías de administración

Medicamentos que pueden ser dados PO, SC, o IV son preferidos. Si la serie de vacuna antirrábica es necesaria, debe consultar a un hematólogo especializado (de preferencia el del paciente) antes y después de que las inyecciones sean administradas para prevenir un sangrado interno.

Para cualquier piquete de aguja, presionando por un mínimo de 5 minutos después, minimizara el tejido blando o sangrado muscular. Evite inyecciones de antibióticos intramusculares, medicamento para el dolor, o inmunizaciones por la posibilidad de causar un sangrado muscular. También puede aplicar una bolsa de hielo por 15-20 minutos.

Precaución

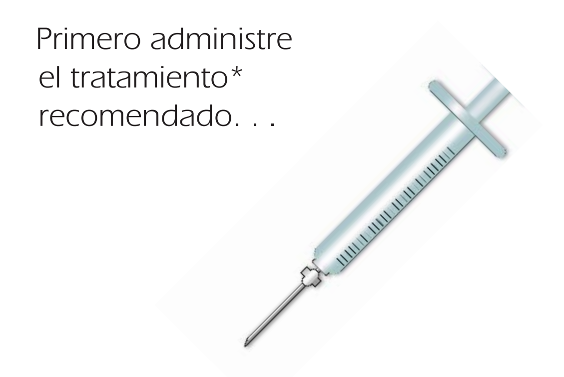
Algunos pacientes con EVW pueden tener enfermedad del hígado de hepatitis o pueden estar expuestos al VIH. Use precaución cuando recete medicamento que cause toxicidad al hígado o puede causar serias interacciones al medicamento.

Procedimientos Quirúrgicos, estudios, Radiografías

Tratamiento nunca debe demorar para que estudios de laboratorio sean completos.

Lesión de cabeza

Primero administre el tratamiento* recomendado. . .



. . .después haga un éscan de tomografia computada.



Fractura

Primero administre el tratamiento* recomendado. . .



. . .luego inmovilize apropiadamente.



Instrucciones cuando se da de alta

El paciente debe llevar un seguimiento con el centro de tratamiento o hematólogo al siguiente día.

Lesión a la cabeza: Se da de alta con instrucciones de postlesión a la cabeza (el paciente debe evaluarse por dos semanas en vez de 48 horas).

*Recommended treatment table inside front cover

Procedimientos Quirúrgicos, estudios, Radiografías

En general, pacientes con EVW que estan padeciendo de un episodio de sangrado águdo pueden necesitar tratamiento y también medidas de primeros auxilios básicos. No demore el tratamiento y lleve a cabo análisis necesarios.

Estudios de Laboratorio

Si la única queja es un sangrado águdo de articulación o muscular, análisis de laboratorio no son necesarios. Si hay sospecha de sangrados GI, uterino, o cavidad oral, y potencialmente es extensivo, un conteo sanguíneo puede ser indicado para determinar si el individuo es anémico. Tratamiento nunca debe demorar para que estudios de laboratorio sean completos.

Radiografías u otros estudios radiológicos

Recuerde que una articulación o extremidad hinchada puede resultar en un sangrado interno. Radiografías de la articulación pueden ser usadas para documentar un sangrado articular, pero generalmente no son prácticos en la temprana detección del comienzo del sangrado cuando el tratamiento es óptimo.

Un TC de la cabeza (vea página 4) es necesario cuando estan tratando con una hemorragia intracraneal potencial. Dé lo máximo del tratamiento* recomendado antes de mandar al paciente a que se le haga un éscan TC.

Fracturas

Dé el tratamiento* recomendado, radiografie y luego coloque el hueso.

Laceraciones y puntadas

Puntadas y grapas pueden ser usadas. Si la laceración es bastante significante que requiera puntadas, el paciente primero debe recibir el tratamiento* recomendado y luego proceder con el procedimiento. Consulte con el hematólogo del paciente referente al seguimiento e instrucciones del tratamiento. Usualmente, no hay tratamiento necesario para quitar las puntadas.

Procedimientos Quirúrgicos

Procedimientos quirurgicos se deben realizar como indicados clinicamente, i.e., puncion lumbar con sintomas de meningitis. Sin embargo, el tratamiento* del reemplazo de factor se debe dar antes del procedimiento.

Venipunturas y punción arterial

No intente una punción arterial solo que no haya otra opción disponible. Si una punción arterial se debe de hacer, entonces el tratamiento* recomendado y precauciones se deben llevar a cabo antes de comenzar el procedimiento.

Venipuntura se puede hacer en cualquier lugar; las manos generalmente son excelentes y pre-tratamiento no es necesario. Evite "excavar" las venas profundas. Aplique presión por varios minutos o hasta que note que ya no brota sangre en la venipuntura y los sitios IV.

*Recommended treatment table inside front cover

Trauma / Emergencias



Muchas diferentes emergencias / trauma pueden ocurrirle a las personas con la Enfermedad von Willebrand, igual que a otros.

- Mordedura de animales
- Quemaduras
- Caídas
- Fracturas (vea página 20)
- Accidentes automovilísticos
- Heridas por armas de fuego
- Traumas oculares
- Heridas punzantes

Tratamiento

Para cualquier herida grave, una dosis de producto de factor VIII conteniendo factor von Willebrand (eg. Humate-P®*) debe ser administrado antes de que hagan estudios de sangre, éscan TC, radiografías, u otros éscanes, desbridamiento, puntadas, etc.

Para heridas menores, otras opciones de tratamiento pueden ser suficiente y ser consideradas: tratamiento local (vea página 8), desmopressin (páginas 16-17), antifibrinolíticos (vea página 9).

 *Recommended treatment table inside front cover

Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada. (1999). Clinical practice guidelines: hemophilia and von Willebrand's disease: 1. Diagnosis, comprehensive care and assessment (2nd Edition) . Toronto, Canada : Association Of Hemophilia Clinic Directors Of Canada

Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada. (1999). Clinical practice guidelines: hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management (2nd Edition) . Toronto, Canada : Association Of Hemophilia Clinic Directors Of Canada

Canadian Pharmacists Association (2006). Compendium of pharmaceuticals and specialties. 41th ed. Ottawa, Canada.

Cox Gill, J. (2004). Diagnosis and treatment of von Willebrand disease. Hematology/Oncology Clinics of North America, 18, 1277-1299.

Federici, A. B. (2005). Classification and clinical aspects of von Willebrand disease. In C.A. Lee, E. E. Berntorp, & W. K. Hoots (Eds.), Textbook of Hemophilia (pp. 279-284). Malden, Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd.

Fressinaud, E., & Meyer, D. (2005). Von Willebrand disease: biological diagnosis. In C.A. Lee, E. E. Berntorp, & W. K. Hoots (Eds.), Textbook of Hemophilia (pp. 272-278). Malden, Massachusetts: Blackwell Publishing Ltd.

Gioia, K. P. (2000). Von Willebrand Disease . In K. P. Gioia (Ed.), Congenital Bleeding Disorders: Principles and Practices (pp. 103-109). King of Prussia, PA: Aventis Behring L.L.C.

Kadir, R.A. (1999). Women and Inherited Bleeding Disorders: Pregnancy and delivery. Seminars in Hematology, 36, 28 -35.

Kasper, Carol K. (2004). Von Willebrand Disease.[Monograph]. Los Angeles, USA:.Orthopedic Hospital, [Published by Aventis Behring Foundation for research and advancement of patient care].

Kouides, P.A., Phatak, P. D., Burkart, P., et al. (2000). Gynecological and obstetrical morbidity in women with type 1 von Willebrand disease : results of a patient survey. Hemophilia, 6(6), 643-648.

Kirtava, A., Crudder, S., Dilley, A., Lally, C., Evatt, B. (2004). Trends in clinical management of women with von Willebrand disease: a survey of 75 women enrolled in hemophilia treatment centres in the United States. Hemophilia, 10(2), 158-161.

Lee, C.A, & Abdul-Kadir, R. (2005). Von Willebrand disease and women's health. Seminars in Hematology, 42, 42-48.

Lillicrap, D. (2004). The Basic Science: Diagnosis and Clinical Management of von Willebrand disease. (Treatment of Hemophilia Monograph No. 35). Montreal, Canada: World Federation of Hemophilia.

Mannucci, P.M. (2004). Treatment of von Willebrand's Disease. The New England Journal of Medicine, 351, 683-694.

Mannucci ,P.M. (2001). Treatment of von Willebrand Disease. Thrombosis and Haemostasis, 80, 149-53.

Medical and Scientific Advisory Council of National Hemophilia Foundation. (2003). MASAC Recommendations concerning the treatment of hemophilia and other bleeding disorders – Document # 151. New York, NY : National hemophilia Foundation.

Rodeghiero, F., & Castaman, G. (2005). Treatment of von Willebrand disease. Seminars in Hematology 42, 29-35.

Sindet-Pederssen, S., Ramstrom, G., Bernvil, S., et al. (1989). Hemostatic effects of tranexamic acid mouthwash in anticoagulant-treated patients undergoing oral surgery. New England Journal of Medicine, 320, 30-3.

Street, A. N., & Leung, W. (1990). Use of Tranexamic acid mouthwash in dental procedures in patients taking oral anticoagulants. Medical Journal of Australia, 153: 630.

Thomson, A.R., Gill, J.C., Ewenstein, B. M., Mueller-Veltens, G., & Schwartz, B. A. (2004). Successful treatment for patients with von Willebrand disease undergoing urgent surgery using factor VIII/VWF concentrate (Humate-P®). Haemophilia, 10, 42-51.

Reconocimientos

Autores y editores:

Susan C. Zappa, RN, CPN, CPON
Bleeding Disorders Nurse Coordinator
Cook Children's Medical Center
Fort Worth, Texas USA

Lucie Lacasse, RN, BScN
Hemophilia Nurse Specialist
The Ottawa Hospital
Ottawa, Ontario, Canada

Rose Jacobson, RN, Nurse Clinician
MB Bleeding Disorders Program
Health Sciences Centre
Winnipeg, Manitoba, Canada

Sherry L. Purcell, RN
Nurse Coordinator
Bleeding Disorders Clinic
Kingston General Hospital
Kingston, Ontario, Canada

Karen Wulff, RN
Nurse Coordinator
The Louisiana Center for
Bleeding and Clotting Disorders
Tulane University School of Medicine
New Orleans, Louisiana USA

Críticos:

David Lillicrap, MD, FRCPC
Director, Kingston/Belleville
Regional Hemophilia Program
Professor, Department of
Pathology and Molecular Medicine
Canada Research Chair in Molecular
Hemostasis
Kingston, Ontario, Canada

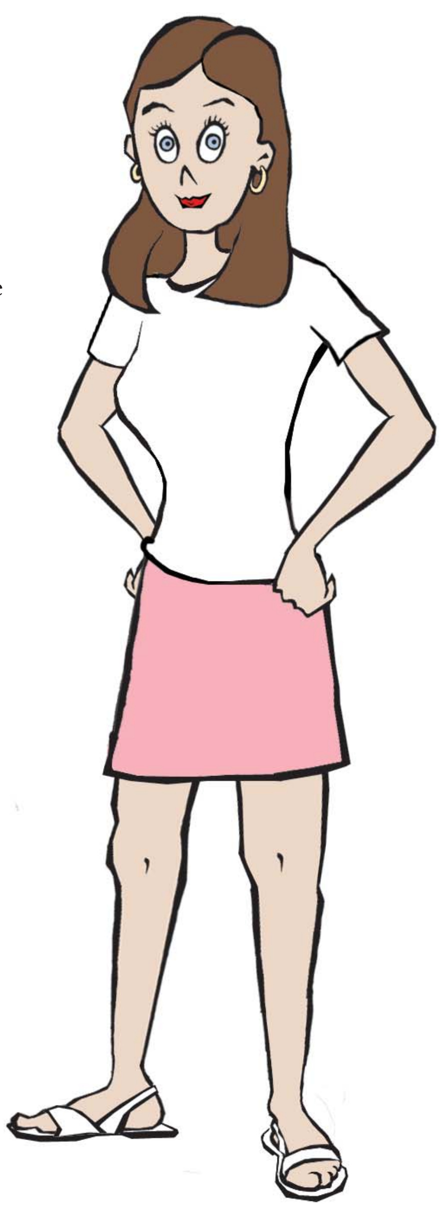
Marcela Torres, MD
Pediatric Hematology and Oncology
Director of Hematology
Cook Children's Medical Center
Fort Worth, Texas USA

Clare Cecchini
Program Development Coordinator
Canadian Hemophilia Society
Montreal, Quebec, Canada

Jim Munn, RN, MS
Program Coordinator
University of Michigan
Hemophilia and Coagulation
Disorders Program
Ann Arbor, Michigan USA

Annette Smith
VWD Type 1
New Mexico, USA

Canadian consumer
VWD Type 3
Toronto, Ontario, Canada



Información del Patrocinador

Atención de Emergencia para Pacientes con Enfermedad von Willebrand fue posible por una beca generosa de la Fundación para Investigaciones y Avanzamiento de Salud del Paciente.

ZLB Behring Foundation

Production Team - Project Manager: Art Gardner
Illustrations: Bob Aul and Mark Gilmore   Colorizing: Heather Swaim   Design & Layout: Art Gardner